

ESTUDO DE CASO: NEUROPATIA AUDITIVA/DESSINCRONIA AUDITIVA

Milaine Dominici SANFINS¹

Eliane SCHOCHAT²

RESUMO: Este trabalho teve por objetivo relatar um caso de Neuropatia auditiva/Dessincronia auditiva (NA). A Neuropatia auditiva/Dessincronia auditiva é um transtorno que foi identificado há vinte anos; os pacientes que possuíam este transtorno eram diagnosticados como deficientes auditivos como consequência da ausência dos exames de emissões otoacústicas na bateria de testes de avaliação auditiva. O paciente foi avaliado por meio de testes audiológicos: imitanciometria, audiometria tonal limiar, emissões otoacústicas e potencial evocado auditivo de tronco-encefálico. Os resultados sugerem que o paciente apresenta um quadro sugestivo de NA e alertam para a necessidade de acompanhar longitudinalmente os casos de suspeita do transtorno.

PALAVRAS-CHAVE: Neuropatia auditiva. Potencial evocado auditivo de tronco-encefálico. Emissões otoacústicas.

¹ USP – Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina - Departamento de Fisiopatologia Experimental. São Paulo – SP – Brasil. 01246-903 – msanfins@uol.com.br

² USP – Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina - São Paulo – SP-Brasil. 01246-903 – eschocha@usp.br

A NEUROPATIA AUDITIVA/DESSINCRONIA AUDITIVA

Deltenre et al. (1997), Starr e outros estudiosos, em 1991, nomearam a patologia como disfunção auditiva neural sincrônica, que indicava uma sincronização deficiente dos potenciais de ação do nervo coclear, o que seria mais tarde, em 1995, chamado de Neuropatia Auditiva (NA) por Sininger e colaboradores e seguido, a partir de então, como um padrão diagnóstico.

Revisão feita pelos autores possibilitou verificar que a incidência de Neuropatia Auditiva é de algo em torno de 0,5% na população de crianças com suspeita de perda auditiva.

A NA é um termo utilizado para descrever uma condição encontrada em pacientes de todas as idades, desde bebês a adultos (HOOD, 1998; DOYLE; SININGER; STARR, 1998).

A idade média para o início dos sintomas da NA é de 9 anos, sendo que o surgimento ocorre do nascimento aos 60 anos de idade. A grande maioria dos pacientes apresentou início do transtorno aos 2 anos de idade. Além disso, 75% dos pacientes avaliados estavam com menos de 10 anos de idade quando os sintomas foram primeiramente identificados (SININGER; OBA, 2001).

O paciente apresenta características audiológicas condizentes com função normal das CCE e função neural anormal no nível do 8º nervo (vestíbulo-coclear). Esses pacientes são distinguidos dos com lesões, tais como tumores do 8º nervo ou esclerose múltipla, uma vez que as evoluções radiológicas apresentam resultados normais e mesmo as respostas mais periféricas do 8º nervo estão ausentes (HOOD, 1998).

A autora ainda salienta que muitos pacientes podem apresentar características de problemas de deficiência auditiva, como, por exemplo, desatenção e respostas inconsistentes. A maioria dos casos identificados de NA são bilaterais, embora, freqüentemente, assimétricos.

Para Harrison (1998), a desordem provavelmente decorre de uma condição patológica na qual algumas CCI e/ou gânglio espiral estão inativos e/ou degenerados.

De acordo com Zeng (1999), a Neuropatia Auditiva (NA) afeta a atividade sincrônica normal do nervo auditivo, sem afetar a função amplificadora dentro da orelha. Pacientes com NA, queixam-se, freqüentemente, de que podem ouvir sons, mas não compreender a fala.

Segundo Berlin (1999), a patologia varia de um paciente para outro, algumas vezes cercando neuropatias sistêmicas periféricas, outras vezes com sintomas sugerindo uma perda das células ciliadas internas (CCI) ou a função auditiva neural. O curso natural do problema é diferente quando o diagnóstico é precoce ou mais tardio nas pessoas afetadas.

Kraus et al. (1994) sintetizam que a Neuropatia Auditiva é uma disfunção auditiva na qual a audição periférica parece estar normal, mas o 8º nervo e o tronco-cerebral estão alterados.

ETIOLOGIA

Os fatores de riscos para NA não estão claramente compreendidos. Miyamoto et al.(1999) descrevem que os casos de NA estão sendo cuidadosamente documentados e registrados, com a finalidade de fornecer informações etiológicas corretas.

Deltenre et al. (1997) descreveram que históricos médicos particulares não estão arquivados, porém se sabe que, em alguns casos, anos depois do início da Neuropatia Auditiva, provavelmente uma neuropatia periférica aparecerá. Segundo revisão feita pelo autor, kernicterus, uremia, diabetes e ototoxicidade do componente platino podem induzir tais quadros.

A NA poderia também estar associada com disfunções hereditárias, como a Ataxia de Friederich e outras neuropatias auditivas hereditárias, sensoriais e motoras (HARRISON, 1998). Hood (1998) relatou, por sua vez, que as características refletiriam,

provavelmente, mais do que uma simples etiologia e, desta forma, o transtorno poderia ser mais cuidadosamente descrito como neuropatias auditivas.

O envolvimento de fatores genéticos foi sugerido pela identificação de gêmeos com o transtorno. Além disso, diversas etiologias subjacentes como hiperbilirrubinemia, nascimento prematuro, neuropatia sensorio-motora hereditária e outras neuropatias periféricas foram apresentadas por Hood (1998) como fatores associados a NA.

ACHADOS AUDIOLÓGICOS

Hood (1998) salienta que mesmo existindo várias etiologias para a NA, pacientes de todas as idades apresentam um grupo coeso de sintomas auditivos.

Para Doyle, Sininger e Starr (1998), um grupo de crianças tem sido identificado com perda auditiva e Potencial evocado auditivo de tronco-encefálico (PEATE) ausente ou gravemente alterado, ainda tendo função coclear normal medida pelas Emissões otoacústicas (EOA). Berlin (1999) completa dizendo que a NA é operacionalmente definida quando apresenta EOA normais com eletrococleograma ausente e/ou ABR ausente.

Hood (1998) relatou que indivíduos normais apresentam, consistentemente, algum grau de supressão eferente, enquanto que pacientes com NA geralmente não apresentam supressão eferente. Veuillet, Khalfa e Collier (1999) concordam com os achados de Hood (1998) e descrevem que a ausência ou pobre supressão contralateral das EOA evocadas foram descritas como Neuropatia Primária Periférica.

Em relação ao microfonismo coclear (MC), Hood (1998) descreveu que nas características de um estímulo externo, a direção do microfonismo coclear se alternará com a mudança na polaridade do estímulo. A comparação de respostas obtidas com estímulo de polaridade positiva (condensado) e negativa (rarefeito)

demonstram uma inversão dos picos das formas de ondas do MC. Outra diferença entre respostas cocleares e neurais é o efeito da intensidade na resposta da latência e diminuição em amplitude com a diminuição da intensidade do estímulo. Em contraste, o MC não aumenta em latência com a diminuição da intensidade do estímulo. Estas comparações de respostas das latências com a variação da intensidade pode ser usada para distinguir respostas cocleares das neurais. Um quadro descrito pela autora foi introduzido para sintetizar os achados sobre o MC.

	Coclear	Neural
Latência	Constante com mudança no estímulo de intensidade.	Aumenta com a mudança no estímulo de intensidade
Amplitude	Diminui com a diminuição da intensidade	Diminui com a diminuição da intensidade
Polaridade do estímulo	Formas de ondas invertem quando a polaridade é invertida	Formas de ondas mostram pequenas mudanças com a polaridadeinvertida
Efeitos de mascamento	Resistente ao mascaramento ipsilateral	Diminuição da amplitude com mascaramento ipsilateral

Quadro 1: Distinguindo Microfonismo Coclear e Respostas Neurais
Fonte: Hood (1998)

Para Zeng (1999), testes psicoacústicos indicam que a pobre compreensão de fala ocorre devido ao prejuízo severo em suas habilidades de processamento temporal. Hood (1998) salienta que pacientes com NA apresentam compreensão de fala marcadamente dificultada, particularmente em situações de mensagens competitivas.

De acordo com Ptok (2000), os limiares de tom puro, nestes pacientes, variam de uma perda leve a severa. Para Salvi et al. (1999), em alguns casos, a perda auditiva ocorre nas baixas frequências, algumas vezes nas planas e, em outros, predominantemente nas altas frequências. Hood (1998) relata que devido a esta variabilidade nos padrões de tom puro, a utilização deste teste para distinguir a NA fica limitada. Segundo Ptok (2000) esses achados sugerem que a função coclear e, em particular, a função das CCE encontra-se normal, mas que a função das CCI (unidade funcional do 8º nervo) está alterada.

Abaixo, quadro com o resumo dos achados audiológicos feito por Hood (1998), com a finalidade de melhor exemplificar, sumarizar e facilitar a visualização dos dados discutidos pelos diferentes autores.

TESTE	RESULTADO
Limiares de tom-puro	Perda auditiva normal a severa/ profunda qualquer configuração; pode ser assimétrica
Reconhecimento de fala em silêncio	Variável, levemente a gravemente reduzido
Reconhecimento de fala no ruído	Geralmente pobre
Emissões otoacústicas	Normal
Reflexos Acústicos da Orelha Média	
<i>Ipsilateral</i>	Ausente
Contralateral	Ausente
Não-acústico	Presente
Microfonismo coclear	Presente (inverte quando a polaridade do estímulo é invertida)
PEATE	Ausente (ou gravemente alterado)

Supressão eferente das EOA transientes	Não apresenta supressão
<i>Masking Level Difference (MLD)</i>	Não apresenta MLD (por exemplo, 0 dB)

Quadro 2: Resultados dos testes audiológicos esperados em pacientes com Neuropatia Auditiva
Fonte: Hood (1998)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Casos de ausência de PEATE na presença de audição normal têm sido identificados há 20 anos. Para Doyle, Sininger e Starr (1998), é possível que alguns indivíduos que foram diagnosticados com perda auditiva neurosensorial (PANS) antes do uso das EOA ter-se tornado comum tivessem, na verdade, neuropatia.

Hood (1998), em seu estudo, verificou que em artigos mais antigos como os de Worthington e Peters (1980) e Kraus et al. (1994), abordava-se a questão de pacientes com resultados de PEATE ausentes que, mais tardiamente, mostraram ter função auditiva. É provável que alguns desses pacientes pudessem ser identificados como casos de NA, caso as EOA estivessem em uso.

Miyamoto et al. (1999) salientam que os achados de PEATE em combinação com EOA evocadas têm uma significância diagnóstica particular.

Para Berlin (1999), depois que o uso do PEATE tornou-se muito difundido, muitas informações superficiais de pacientes cujos PEATE estavam ausentes ou dessincronizados, mas com dados audiométricos normais ou perto do normal, passavam despercebidas. Com a adição das EOA, o diagnóstico foi facilitado. Por esta razão, o uso combinado do PEATE com emissões é preconizado para a descrição da deficiência em crianças e adultos.

TRATAMENTOS

Os tratamentos para os indivíduos portadores de NA ainda não são bem conhecidos devido ao pouco conhecimento da patologia, portanto, com os casos sendo estudados mais profundamente, certamente os tratamentos serão aprimorados e tornados mais eficazes. Todavia, na literatura mundial há alguns relatos de tratamentos que foram realizados e estão sendo desenvolvidos.

Hood (1998) ressalta que pacientes com NA requerem diferentes abordagens de tratamento, em comparação com aqueles com deficiência auditiva periférica usual, a fim de assegurar o desenvolvimento de linguagem para bebês e crianças bem como comunicação bem-sucedida para os adultos. Doyle, Sininger e Starr (1998) acrescentam que a reabilitação de fala e leitura são recomendadas para adultos com a referida patologia; linguagem de sinais e terapia intensiva de fala e de linguagem fornecem o principal instrumento de habilitação para crianças com esta disfunção.

Doyle, Sininger e Starr (1998) concordam com as idéias de Hood (1998) e afirmam que a NA apresenta um desafio terapêutico distinto da PANS usual. Particularmente, a compreensão de fala é muito mais prejudicada. Alguns sujeitos poderiam ter a prótese auditiva contra-indicada em virtude da função das CCE intactas, haja visto que com o uso do aparelho estariam expostos a um ruído induzido, o que acarretaria um prejuízo para as CCE. Por outro lado, alguns destes pacientes se beneficiariam do aparelho auditivo, que forneceria a ampliação dos sons, não prejudicando a discriminação.

Ainda em relação à utilização do aparelho auditivo, Hood (1998) coloca que quando se indica um AASI recomenda-se pouco ganho. O monitoramento freqüente da EOA, para averiguar os efeitos temporários ou permanentes, deveria ser parte de um planejamento do programa de uso do AASI.

Em alguns casos, o AASI parece ser benéfico pois amplificou os sons sem prejudicar a discriminação. Audiologistas recomendaram o uso do AASI em crianças, na fase de escolarização, em apenas uma

orelha, com o monitoramento das EOA, e verificaram um progresso na percepção dos sons, mas não uma melhora na aquisição da fala e da linguagem (BERLIN, 1999).

Conforme Doyle, Sininger e Starr (1998), alguns pacientes com prejuízo auditivo utilizaram equipamentos FM em suas salas de aula, algumas crianças, em outros centros, beneficiaram-se de aparelhos vibrotáteis. Implantes cocleares estão sendo recomendados para pacientes com NA, mas é desconhecido se a estimulação elétrica ressinchronizará a atividade neural.

Quanto à implantação coclear, se a etiologia da NA é de origem coclear, como CCI e/ou junção das células ciliadas com o nervo e a função neural está intacta, então um IC pode ser benéfico. Em casos que a etiologia envolve a função neural, o resultado com o implante pode ser menos previsível, baseando-se na experiência atual, segundo informações de Hood (1998).

Miyamoto et al.(1999) consegue definir bem o que ocorre no tratamento destes pacientes, relatando que a intervenção nesta população é problemática, como notado em casos reportados na literatura, uma vez que a amplificação convencional é raramente benéfica. Se o AASI é utilizado, inicialmente o ruído induzido danifica as estruturas cocleares. O sistema FM de baixo ganho pode melhorar a comunicação pelo aumento da taxa sinal para ruído. O treinamento com leitura labial e comunicação gestual pode ser benéfico, enquanto que a aplicação do implante coclear é controversa, devido à região anatômica precisa da patologia ser desconhecida.

A respeito do Implante Coclear, os autores relataram que um planejamento deve ser feito para que os sinais elétricos possam acessar os percursos auditivos centrais em uma localização proximal a lesão. Sustentou-se que o local da estimulação elétrica em uma implantação são as células do gânglio espiral. Se uma neuropatia das fibras dos nervos cocleares (seja a desmielinização ou nos axônios) for suficientemente grave, o sinal pode não ser propagado centralmente. Apesar disso, têm-se recomendado o uso do IC, tendo sido notada alguma melhora.

CASO CLÍNICO

Os pais do paciente que participou do estudo tiveram acesso às informações por escrito no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, sob protocolo de n. 533/01, aprovado pela Comissão de Ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Paciente do sexo masculino, L.S.S., 6 anos, compareceu ao setor de Audiologia Clínica no Centro de Docência e Pesquisa em Fisioterapia, Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo no ano de 1999, para realização de Audiometria Tonal.

Na avaliação, a criança não foi capaz de associar o ato motor ao estímulo acústico para obtenção dos limiares de audibilidade. Desta forma, optou-se pela realização da avaliação comportamental; a criança apresentou somente a resposta reflexa para a estimulação cócleo-palpebral. A Imitanciometria também foi realizada, apresentando curvas timpanométricas normais e presença de reflexos acústicos em ambas orelhas.

Diante da dificuldade na realização dos exames acima citados, o Potencial evocado auditivo de tronco-encefálico (PEATE) foi realizado, observando-se presença de ondas I, III e V em ambas as orelhas, com latências e amplitudes normais para a intensidade de 80 dB. Em 60 dB verificou-se presença de onda V em ambas as orelhas, com latência um pouco atrasada; em 40 dB, identificou-se presença de onda V somente na orelha direita, um pouco atrasada, não sendo possível obter reprodutibilidade para a intensidade de 40 dB na orelha esquerda. Com a realização objetiva da audição, sugeriu-se perda leve à esquerda ou atraso na maturação. Foi sugerido também retorno em seis meses para reavaliação (anexo 1).

No retorno do paciente, não foi possível realizar novamente o PEATE, uma vez que o paciente estava com o comportamento bastante alterado e retirava os eletrodos a todo momento. Portanto, optou-se por realizar a Emissões otoacústicas produto de distorção

(EOAPD) por ser um procedimento mais rápido. Obteve-se como resultado presença das emissões em ambas as orelhas. A avaliação descartou a possibilidade de perda moderadamente severa, severa e/ou profunda em ambas as orelhas. Nova reavaliação foi marcada para dali a seis meses (anexo 2).

Nesta nova avaliação, o paciente foi submetido aos exames de EOA e PEATE. Nas EOA, verificou-se que o resultado obtido foi o mesmo da última avaliação, ou seja, presença de EOAPD em ambas as orelhas. Em relação ao PEATE, verificou-se algumas alterações importantes: houve um decréscimo nos valores apresentados anteriormente, apresentando na orelha esquerda apenas a onda V, nas intensidades de 80dB e 100dB, com latências aumentadas. Na orelha direita foi identificada a onda V apenas na intensidade de 100dB, também com latência aumentada (anexo 3).

Com toda esta bateria de exames realizada, pode-se sugerir que o paciente apresenta uma Neuropatia Auditiva/Dessincronia Auditiva. Nas anamneses realizadas, verificou-se uma recusa no uso do Aparelho de Amplificação Sonora Individual. Diante dessas circunstâncias e do conhecimento acerca dos benefícios na indicação da cirurgia de implante coclear, L.S.S., 6 anos, foi encaminhado para o serviço de Implantação Coclear e o caso será acompanhado criteriosamente.

AUDITORY NEUROPATHY: A CASE STUDY

ABSTRACT: *The aim of this study was to report a case of Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (AN). Auditory Neuropathy/Dys-synchrony is a disorder identified only twenty years ago due to diagnosis failure, patients with this disorder were diagnosed as hearing impaired. AN diagnosis was made possible upon the appearance of otoacoustic emissions (OAE) recordings and its presence in hearing evaluation battery. The individual was evaluated in audiological tests: imitanciometry, audiometer evaluation, otoacoustic emissions and Auditory Brainstem Response. The results suggest that individual to show*

an suggestive case of AN and alert the need of long term follow up in the cases of suspected disorder.

KEYWORDS: *Auditory Neuropathy. Auditory Brainstem Response. Otoacoustic emissions.*

REFERÊNCIAS

BERLIN, C. I. Auditory neuropathy - using OAEs and ABRs from screening to management. **Semin. Hear**, San Diego, v. 20, p.307-315, 1999. Suppl. 4.

DELTENRE, P. et. al. Auditory neuropathy: a report on three cases with early onsets and major neonatal illnesses. **Electroencephalogr Clin. Neurophysiol**, Limerick, v.104, p.17-22, 1997.

DOYLE, K. J.; SININGER, Y.; STARR, A. Auditory neuropathy in childhood. **Laryngoscope**, Saint Louis, v.108, p.374-377, 1998.

HARRISON, R. V. An animal model of auditory neuropathy. **Ear Hear**, Baltimore, v. 19, p.355-361, 1998. Suppl. 5.

HOOD, L. J. Auditory neuropathy: what is it and what can we do about it? **The Hearing Journal**, New York, v.51, p.10-18, 1998.

KRAUS, N. et al. Absent auditory brain stem response: Peripheral hearing loss or brain stem dysfunction. **Laryngoscope**, Saint Louis, v.94, p.400-406, 1994.

MIYAMOTO, R. T. et al. Cochlear implantation in auditory neuropathy. **Laryngoscope**, Saint Louis, v.109, p.181-185, 1999.

PTOK, M. Otoacoustic emissions, auditory evoked „potentials, pure tone thresholds and speech intelligibility in cases of auditory neuropathy. **HNO**, Berlin, v. 48, p.28-32, 2000.

SALVI, R. J. et al. Auditory deprivation of the central auditory system resulting from selective inner hair cell loss: animal model of auditory neuropathy. **Scand. Audiol.**, Oslo, v. 8, p.1-12, 1999.

SININGER, Y.; OBA, S. Patients with auditory neuropathy: who are they and what can they hear? In: SININGER, Y.; STARR, A. **Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders**. Canada: Singular, 2001. p.15-35.

VEUILLET, E.; KHALFA, S.; COLLIER, L. Clinical relevance of medial efferent auditory pathways. **Scandinavian Audiology**, Oslo, v. 28, p.56-62, 1999. Suppl. 51.

WORTHINGTON, D.; PETERS, J. Quantifiable hearing and no ABR: Paradox or error? **Ear Hear**, Baltimore, v.5, p.281-285, 1980.

ZENG, F. G. Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. **Neuroreport**, London, v.10, p.3429-3435, 1999.

